Beitrag zur Lehre

von der

Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

der medicinischen Facultät

der

KAISER WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

Eduard Oppenheimer,

Arzt,

aus Strassburg i. E.

MANNHEIM.

Mannheimer Vereins-Druckerei.

1888.

Beitrag zur Lehre

von der

Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

der medicinischen Facultät

der

KAISER WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

Eduard Oppenheimer,
Arzt,
aus Strassburg i. E.

MANNHEIM.
Mannheimer Vereins-Druckerei.
1888.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Jolly.**

So alt wie unsere Kenntnisse von der progressiven Muskelatrophie überhaupt, so alt ist auch schon der Streit, ob die Affektion eine rein myopathische oder neurotische sei, d. h. ob der Ausgangspunkt des Leidens in den Muskel selbst oder das Centralnervensystem, das Rückenmark oder in die von ihm ausgehenden peripheren Nerven zu verlegen sei. In beiden streitenden Lagern fanden sich Namen, deren schwer wiegende Autorität sich einander das Gleichgewicht hielten. Ich nenne nur nach Friedrich[1]) als Vertreter der idiopathischen Myopathie: E. Meryon, Wachsmuth, Oppenheimer, Hasse, M. Meyer, Friedberg, Malmsten und Roberts, und endlich Friedreich selbst, dann als Vertreter der neurotischen Genese Cruveilhier, Aran, Duchenne, Romberg, Schneevogt, Valentiner, Cohn, Fromann, Virchow, Bergmann, Jaccoud, Ollivier, Erb, Trousseau, Charcot und Joffroy, Lockhart Clarke, Hayem u. A. m.

Es waren bereits zahlreiche Sektionen gemacht worden theils mit positivem, theils mit negativem Befunde. Friedreich selbst schliesst daran eine ganze Reihe eigener Beobachtungen und Sektionsbefunde und kommt schliesslich zu dem Schlusse, dass

> „die unter dem Namen der progressiven Muskelatrophie bekannte und klinisch genau charakterisirte Affektion ihrem Wesen nach in einem entzündlichen Vorgange innerhalb der Muskeln beruhe, sie ist eine wahre Polymyositis chronica progressiva."

Friedreich sucht dies sowohl für die einfache progressive Muskelatrophie zu beweisen, als auch für diejenigen Fälle, in welchen diese mit wahrer Hypertrophie der Muskeln combinirt ist, weiter für die hereditäre Muskelatrophie als endlich für die sog. Pseudohypertrophie der Muskeln. Die von ihm gefundenen

[1]) Friedreich. Ueberprogressive Muskelatrophie etc. Berlin 1873.

Veränderungen im peripheren und centralen Nervensystem erklärt er als secundäre Erscheinungen, bestehend in einer auf die intramusculären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis, welche selbst auf das Rückenmark überzugreifen und dort myelitische Erscheinungen hervorzurufen vermag.

So sehr auch der Name Friedreich für die Sicherheit seiner Theorie sprach, es mehrten sich mit der Zeit doch immer mehr die Zweifel an der Richtigkeit derselben. Die Veröffentlichung der Friedreich'schen Fälle fiel gerade in eine Zeit, in welcher für die Untersuchung des Rückenmarks eine neue Epoche anfing. Während dieselbe bisher vielfach unter dem Härtungs- und Färbungsverfahren so sehr zu leiden hatte, dass viele der gefundenen Veränderungen sich hinterher als Artefakte erwiesen, andrerseits aber wirkliche pathologische Veränderungen übersehen wurden, machte die Rückenmarksuntersuchung in jener Zeit durch die Arbeiten von Betz [1]), Hamilton [2]), Schiefferdecker [3]) u. a. bedeutende Fortschritte.

Auf Grund dieser neueren Arbeiten nun mit doppelter Sorgfalt angestellte anatomisch-pathologische Untersuchungen des Rückenmarks an progressiver Muskelatrophie erkrankter Individuen ergaben Veränderungen desselben, die unmöglich secundärer Natur sein konnten, da jegliche Veränderung im peripheren Nervensystem fehlten, so die Fälle von Troisier [4]), Pick [5]), Charcot et Gombault [6]), Pierret et Troisier [7]), Schultze und Erb [8]). Uebereinstimmend finden diese Beobachter mehr oder minder ausgedehnte Veränderungen in der grauen Substanz des Rückenmarks, theils bloss Atrophieen der grossen Ganglienzellen (Troi-

---

[1]) Betz. Untersuchungsmethoden des Centralnervensystems. Archiv für mikrosk. Anatom. IX.

[2]) Hamilton. Quart. Journ. mur. Sc. New. 1875.

[3]) Schiefferdecker. Archiv für mikrosk. Anatom. X. 1874.

[4]) Troisier. Progrès médicale 1875 Nr. 17.

[5]) Pick. Prager med. Wochenschrift Nr. 37. 1877.

[6]) Charcot et Gombault Archiv de physiologie 1875.

[7]) Pierret et Troisier „ „ „ 1875.

[8]) Schultze und Erb. Archiv für Psychiatrie. IX.

sier und Pick), theils noch Atrophieen der vorderen Rückenmarkswurzeln (Pierret et Troisier), theils ausgedehnte Veränderungen der vorderen grauen Substanz, der weissen Substanz und der vorderen Wurzeln (Schultze und Erb, Charcot et Gombault). Da nun alle diese Fälle mit Degenerationen im Rückenmark auch klinische Unterschiede gegenüber den anderen Fällen zeigten, da sich ferner daran öfters Erkrankungen schlossen resp. vorausgegangen waren mit sicheren Veränderungen im Rückenmark (Bulbärparalyse), so fasste man diese Fälle unter eine besondere Gruppe zusammen und bezeichnete sie nach ihrem ersten Beschreiber als spinale Muskelatrophie type Duchenne Aran. Die wesentlichsten klinischen Symptome derselben beschreibt Erb [1]) dann kurz:

> „schleichend eintretende und fortschreitende Atrophie vieler Muskeln, meist an der Hand und den Schultermuskeln beginnend und in disseminirter Form weiterschreitend, individuelle Atrophie; der Atrophie entsprechende Schwäche der befallenen Muskeln, partielle oder complete Entartungsreaktion in einem Theile derselben, fibrilläre Zuckungen — bei normalem Verhalten der Sensibilität, der Reflexe, der Sphinkteren, der Sinne und des Allgemeinbefindens."

Die anatomischen Veränderungen skizzirt derselbe Autor ebendaselbst als

> „eine langsam und in disseminirter Weise fortschreitende Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarks, wie sie als Theilerscheinungen in dem Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose und der progressiven Bulbärparalyse auftritt."

Inzwischen hatte aber auch Lichtheim [2]) kurz vor der Erb-Schultze'schen Veröffentlichung einen Fall bekannt gegeben, bei dem die Beobachtung deutliche progressive Muskelatrophie, die von Cohnheim mit allen Cautelen vorgenommene Untersuchung des Nervensystems aber vollständige Integrität des Rückenmarks und der Nerven nachwies.

---

[1]) Erb. Archiv für klin. Medizin, 1884, S. 469.

[2]) Lichtheim. Archiv für Psychiatrie, VIII. 1878.

Während so einerseits für eine Anzahl von Fällen die spinale Natur des Leidens nachgewiesen wurde, ward andrerseits durch den Lichtheim'schen Fall die Theorie Friedreich's von der myopathischen Natur gewisser Fälle der Erkrankung bestätigt. Seit dieser Zeit datirt die definitive Trennung der neurotischen von der myopathischen progressiven Muskelatrophie.

Ausser diesen beiden Typen wurden noch beibehalten die Pseudohypertrophie und die hereditäre Muskelatrophie.

Bei ersterer war es namentlich die augenfällige Lokalisation des Leidens, bei letzterer die Aetiologie, welche es nicht zuzulassen schienen, diese beiden Formen unter die oben genannten zu rubriziren.

Da war es wiederum Erb [1]), der auf Grund der klinischen Beobachtung und einer grossen Anzahl übereinstimmender Symptome bei beiden Formen die Zusammengehörigkeit derselben nachwies und sie unter dem Namen der

„Dystrophia muscularis progressiva"

zusammenfasste.

Ich habe nun Gelegenheit gehabt, in der letzten Zeit auf der hiesigen inneren Klinik von Herrn Geheimerath Professor Dr. Kussmaul zwei Fälle von Dystrophia muscularis progressiva zu beobachten, deren Krankengeschichten ich nun folgen lassen möchte, um im Anschluss hieran noch einiges über die Unterscheidung zwischen neurotischer und myopathischer Muskelatrophie, sowie über die neuerdings noch gemachten Unterscheidungen zu erwähnen.

Fall I:

Jakob Kleinlogel, 16 Jahre alt, aus Willstett in Baden.

Anamnese: Die Eltern des Patienten leben und sind gesund. Die Mutter war auch früher stets gesund gewesen, ebenso die ganze Familie von Seiten der Mutter. Der Vater gibt an, dass seine Grossmutter wie seine Tante (Schwester seines Vaters) geisteskrank gewesen seien. Er selbst will in seiner Jugend als zehnjähriger Knabe am „Fieber einen Tag über den andern" (Malaria) gelitten haben, welche Krankheit damals in dieser Gegend vor Regulirung der Kinzig häufig vorgekommen sein soll. Im Alter von 22 Jahren wurde wegen eines Augenleidens, das von Geburt an zugenommen haben soll, die beider-

seitige Iridectomie nach unten an ihm ausgeführt. Seit dieser Zeit war er nie krank gewesen.

Eine Schwester des Vaters soll an Lungenschwindsucht gestorben sein, eine andere Schwester ist gesund.

Eine Schwester des Patienten ist gesund, eine andere im Alter von 13—14 Jahren war im Frühjahr 1887 an einem schweren Typhus in der hiesigen Klinik in Behandlung, von welchem sie sich jedoch relativ rasch wieder erholte.

Ein 1 Jahr jüngerer Bruder starb vor einem Jahre, er soll die gleiche Erkrankung der Muskeln gehabt haben.

Ein jüngerer Bruder des Patienten leidet ebenfalls an Muskelatrophieen, s. Fall II.

Der jüngste Bruder ist 9 Jahre alt, leidet an beiderseitiger Inguinalhernie und Nabelhernie. Auch bei ihm soll sich nach Aussage des Lehrers eine Schwäche an den Beinen bemerklich machen. Er kann hüpfen, springen, aber nicht so weit gehen als seine Kameraden, wird leicht müde und fällt oft hin.

Der Patient selbst will als kleines Kind immer kränklich gewesen sein und einmal eine Lungenentzündung durchgemacht haben.

Er lernte erst im dritten Lebensjahre ordentlich laufen, später aber konnte er zur Schule gehen und bis zu seinem zwölften Jahre etwa springen und spielen wie seine Kameraden.

Dagegen soll schon im sechsten Jahre sich eine allmählige Abmagerung eingestellt haben, ohne dass eine besondere Erkrankung oder dergleichen sich bemerklich gemacht hätte.

Im zehnten Lebensjahre etwa wurden Anfälle von Kopfschmerzen, die schon früher bestanden hatten, häufiger, heftiger und endeten fast regelmässig mit Erbrechen. Nach dem vierzehnten Lebensjahre blieben diese Erscheinungen weg.

Im dreizehnten Lebensjahre fing das Gehen an beschwerlich zu werden, auf dem Wege zur Schule strauchelte er öfters, fiel manchmal hin, hatte überhaupt Mühe sich zu bewegen. Dagegen konnte er immer, so lange er die Schule besuchte, schreiben und kann es jetzt noch. Im Unterricht kam er gut mit, nur das Kopfrechnen machte ihm viel Mühe.

Im fünfzehnten Lebensjahre wurde er so schwach auf den Beinen, dass er nicht mehr allein gehen konnte. Zwei Monate lang konnte er Krücken benützen, bis auch diese Hülfe versagte, er musste sie weglassen, da er immer nach hinten überzufallen drohte.

Seitdem bringt er die Zeit im Stuhle sitzend zu, und allmählig sind dabei die Beine in flektirter Stellung steif geworden. Während er früher die Kniee beugen und strecken konnte

steht das Gelenk jetzt fest im rechten Winkel, der Fuss ist in Spitzfussstellung gerathen. Wie diese weiteren Erscheinungen sich allmählig entwickelten, wie weit sie zurückgehen, erinnert sich Patient nicht mehr genau.

Im siebenten oder achten Lebensjahre soll zeitweise Brennen in der Harnröhre beim Uriniren sich bemerklich gemacht haben. Der Stuhl war meist in Ordnung, der Appetit gut.

Status praesens:

Das Aussehen des Patienten ist das eines 14—15jährigen Knaben, seine Intelligenz ist mässig entwickelt. Wenn sein Gedächtnis ihn in manchen sein Leiden betreffenden Stücken im Stich lässt, so gibt er über die meisten Punkte doch ganz verständige Aufschlüsse. Die Farbe ist ziemlich normal, die Ernährung ist sehr dürftig, kein Fett.

Das Gesicht ist etwas starr, das Mienenspiel wenig lebhaft, träge; die beim Lachen sich bildenden Falten haben etwas steifes, die ganze Physiognomie sozusagen etwas hölzernes, stupides. Er kann den Mund spitzen und pfeifen. Die Bewegungen der Zunge sind normal.

Die Masseteren fühlen sich derb und etwas verdickt an, man sieht in ihnen sehr häufig Flimmern — fibrilläre Zuckungen.

Stirnmuskulatur gut.

Am ganzen übrigen Körper sind fibrilläre Zuckungen sonst nicht zu beobachten.

Die Glieder sind stark abgemagert durch ungleichmässigen Schwund der Muskulatur.

Die Halsmuskulatur ist relativ stark entwickelt. Die Schlüsselbeingruben sind flach, die Claviculae verlaufen mässig gebogen, die Sternocleidomastoidei springen deutlich vor, ebenso sieht man die vorderen Ränder der Cucullares.

Einen eigenthümlichen Anblick bietet der Thorax. Das Sternum bildet einen starken Vorsprung, besonders der Körper erhebt sich gegen die Nachbarschaft als stark vorspringende Platte. Von oben nach unten verläuft das Sternum ganz gerade. Die Rippenknorpel liegen tief. Die Flachheit der seitlichen Parthieen ist durch die ziemlich stark (relativ zum sonstigen Fettgewebe) entwickelten Mammae etwas markirt.

Die Abflachung des Thorax mag wohl davon herrühren, das vor der Sternal- und Costalportion des Pectoralis major beiderseits gar nichts mehr zu sehen und zu fühlen ist, die Clavicularportion bildet bei der Adduktion des Armes einen deutlichen Muskelbauch.

Wie es scheint, fehlt auch der Pectoralis minor.

Die Bauchmuskeln sind recht kräftig. Die Bauchpresse dementsprechend funktionstüchtig. Die Athmung ist costo-abdominell. Das Zwerchfell bewegt sich sehr schön und ausgiebig. Die Intercostalmuskeln fühlt man bei tiefen Inspirationen hart werden.

Die Arme sind ausserordentlich schmächtig, die Oberarme mehr als die Vorderarme. Von den Deltoidei ist die mittlere Portion am besten erhalten, hintere und vordere Parthie sind sehr dünn.

Die Bicipites sind zu dünnen Bündeln reduzirt ebenso im Allgemeinen der Triceps und die übrigen Oberarmmuskeln, nur der mittlere Kopf des Triceps macht eine Ausnahme. Derselbe bildet einen kräftigen, stark vorspringenden, derben, mit der Nachbarschaft contrastirenden Wulst.

Rechts ist der Oberarm atrophischer als links, das Missverhältniss des Triceps Mittelbauches zu den anderen Muskeln am krassesten.

Die Bewegungen dieser Muskeln sind kraftlos, ebenso die des Serratus anticus und latissimus dorsi. Der rechte Arm kann activ nur bis zur Horizontalen gehoben werden und dies auch nur mit Hülfe einer Art Wurfbewegung. Eine Bewegung im Schultergelenk findet dabei nicht statt, sondern der Patient schleudert mit Hülfe einer Bewegung in der Wirbelsäule die ganze rechte Thoraxhälfte und mit ihr den rechten Oberarm in die Höhe. Dasselbe ist links der Fall.

Im Ellenbogengelenk ist eine Beugung aktiv nur bis zu einem Winkel von 90° möglich, passiv noch so weit, dass der Patient mit den Fingerspitzen die gleichnamige Schulter erreichen kann, also normal.

Die Vorderarmmuskeln sind im Allgemeinen rechts dünner als links, beiderseits haben die Extensoren mehr gelitten als die Flexoren.

Die Hände zeigen einen sehr gracilen Bau, doch sind die Handmuskeln relativ gut entwickelt. Faustbildung und Oeffnen der Hand möglich. Schriftprobe ergiebt eine ganz deutliche, wenn auch nicht gerade kräftig geschriebene Schrift. Oeffnen und Zuknöpfen von Kleidungsstücken gut möglich. Streckung des Handgelenks rechts etwas behindert, Beugung gut.

Adduction und Abduction etwas behindert und zwar rechts Abduction fast null, Adduction fast normal. Links beide etwas verringert.

Rechts Supination ergiebiger als links, doch kann Patient die Hand nicht vollständig supiniren.

Auch ist der Supinator longus beiderseits affizirt.

Spreizen und Zusammenbringen der Finger normal.

Auffallend ist, dass die Finger im Metacarpo-phalangealgelenk passiv fast bis zum rechten Winkel, in den Mittel- und Endgelenken der Phalangen aktiv erheblich hyperextendirt werden können. Die Finger erscheinen dann völlig nach oben gekrümmt, und kann diese Hyperextension passiv noch bedeutend gesteigert werden.

An Massen wurde constatirt am 23. Juni 1887:

	R	L
Oberarm		
an seiner dicksten Stelle über dem oberen Theile des Triceps	19,0	19,5 cm
Vorderarm		
unterhalb des Olekranon	20,0	21,0 cm
über dem Handgelenk	13,0	13,5 cm

An den unteren Extremitäten fällt zunächst auf die Contrakturstellung in den Kniegelenken die aktiv nur bis zum rechten Winkel, passiv nur um wenige Grad mehr gestreckt werden können. Die Füsse stehen in Spitzfussstellung fest, doch besteht keine eigentliche Ankylose, sondern nur eine Contraktur. Zugleich sind die Sohlen ausgerundet und sehen ein wenig nach innen (also leichte Varus- neben vorwiegender Equinusstellung.)

An den Oberschenkeln sind die Muskeln sehr schwach und atrophisch, namentlich der Quadriceps ist beiderseits in allen

seinen Theilen stark atrophirt, doch ganz geschwunden, ist kein einziger Muskelbauch.

Die Beuger des Unterschenkels (M. semitendinosus, semimembranosus und biceps femoris) sind stark contrahirt, ihre Sehnen springen deutlich hervor.

An den Unterschenkeln bilden die Waden derbe, starke Wülste, die stärksten Muskeln, die am Körper sichtbar sind, anscheinend sogar stärker als bei einem gleichaltrigen Individuum, dagegen sind offenbar die Peronaei und die ganze Streckmuskulatur des Unterschenkels atrophisch.

Die Füsse sind blau und kalt.

An Massen wurden constatirt:

	R	L
Oberschenkel		
in der Inguinalfalte	$36_{,0}$	$38_{,0}$cm
in der Mitte	$33_{,0}$	$34_{,0}$cm
Unterschenkel		
über dem oberen Drittel des Gastrocnemius an dessen dickster Stelle	$30_{,5}$	$30_{,5}$cm
oberhalb der Malleolen	$19_{,0}$	$19_{,0}$cm.

Die Rückenmuskulatur, sowohl die grossen platten Muskeln als auch der Erector trunci sind sehr schwächlich.

Das Aufrichten aus der liegenden in die sitzende Stellung erfolgt mühsam und schwierig, ohne Zuhülfenahme der Hände oder fremde Hülfe ist dasselbe überhaupt unmöglich.

Die dynamometrische Untersuchnung ergab eine Muskelkraft der Hände von R 10 K.
L 12 K.

Die Hautsensibilität ist überall normal, es bestehen nirgends Anaesthesien oder Paraesthesien.

Der Patellarreflex ist vorhanden, wenn auch in Folge der starken Contraktur nicht deutlich sichtbar.

Fussphaenomen fehlt.

Bauchreflex fehlt (Bauchdecken stets straff gespannt, vielleicht auch etwas hypertrophisch.)

Cremasterreflex und Pupillarreflex deutlich vorhanden.

Die electrische Untersuchung von Herrn Prof. Dr. Jolly vorgenommen, ergab folgendes Resultat:

	Bei Reizung mit dem **faradischen Strome** erfolgte Contraction bei einem Rollenabstande von mm	Bei Reizung mit dem **galvanischen Strome** erfolgte die minimalste Contraction bei einer Stromesintensität, welche bei KSZ und ASZ = — Milli-Ampère war.		**Bemerkungen.**
		KSZ Milli-Ampère	ASZ Milli-Ampère	
N. cruralis R . . .	80			
L . . .	80			
M. vastus intern. R .	80	6,5	7,2	Zuckung v. trägem Charakter.
L . .	80	6,2	7,4	Zuckung ebenfalls träge.
M. tibialis antic. R .	82	7,0	7,5	Trägheit vorhanden, aber nicht so deutlich als im Quadriceps.
L .	80	6,0	7,0	
M. gastrocnemius R .	78	6,5	6,6	Trägheit ungefähr so wie im M. tibialis antic.
L .	80	6,0	6,0	
M. semimembranosus u. semitendinosus beiderseits	75			
M. biceps femoris beiderseits	70			
M. Glutaeus max. beiderseits	70	12,0	12,5	Zuckungen deutlich träge.
Plex. brachialis beiderseits	95			Sämmtliche Armmuskeln contrahiren sich.
N. Medianus am Oberarm	95			
Ulnaris am Ellenbogen	95			
Radialis am Oberarm .	80			
M. serratus antic R .	80			Von der Achselhöhle aus.
„ deltoideus R .		6,5	12,0	
„ biceps R .		3,5	4,7	Deutlich träge Zuckungen.
„ extensor digit. commem. dext. . . .		2,5	5,0	**AOeZ** 4,0 Zuckungsträgheit vorhanden.
Bei direkter Muskelreizung sind sämmtliche Muskeln am Ober- u. Vorderarm bei ca.	80			Gut erregbar, ebenso die Handmuskeln.

Fall II.:

Karl Kleinlogel 13 Jahre alt, Bruder des vorigen Patienten. Patient ist der drittälteste Sohn. Bis zu der jetzigen Erkrankung will er stets gesund gewesen sein. Dieselbe besteht schon über ein Jahr. Sie begann mit Schwäche in den Beinen und einem Gefühl von Schwere, auch fiel es den Angehörigen auf, dass seine Waden sehr stark wurden, und dass sein Gang nicht mehr recht sicher war, die Arme indessen mager blieben.

Status praesens:

Patient ist ein blasses, schlecht genährtes Kind. Seine Physiognomie hat etwas einfältiges, namentlich wenn beim Lachen die Lippen etwas vorspringen und der Mund sich sehr in die Breite zieht. Die Gesichtsmusculatur ist dem Anschein nach gut entwickelt, aber jedenfalls nicht hypertrophisch auch nicht die Masseteren. Die Stirnmuskulatur ist schwach.

Der Thorax ist in seinen unteren Parthieen etwas vorgewölbt. Auf demselben gar kein Fett. Der Pectoralis major ist in seinem unteren Theile beiderseits geschwunden, die oberen Parthieen sind gut entwickelt. Man kann von seinem unteren Rande aus mehrere Finger beiderseits unter den Muskel schieben, dabei ist von Pectoralis minor nichts zu fühlen, man ist direkt auf den Rippen resp. Intercostalmuskeln.

Die Muskeln am Oberarme sind schwach entwickelt mit Ausnahme des M. deltoideus, so dass der untere Theil des Oberarms cylindrisch erscheint. Die Muskeln contrahiren sich gut, und sind die Bewegungen im Schulter- und Ellenbogengelenk völlig normal. Die Deltoidei sind relativ stark entwickelt, Vorderarm- und Handmuskulatur schwach, aber nicht atrophisch. Bewegungen in den Hand- und Fingergelenken normal.

An Massen wurden constatirt:

	R	L
Vorderarm		
über dem Handgelenk	13,0	13,0 cm
unter dem Olecranon an der dicksten Stelle	19	19 cm
Oberarm		
unteres Ende	16,5	17 cm
Mitte	16,5	16,5 cm
oberen Grenze der Achselhöhle	19,5	19,5 cm.

Am Rücken ist eine Atrophie der Muskeln nicht zu bemerken. Da aber trotzdem eine deutliche Lordose der Lendenwirbelsäule besteht, so muss die Rückenmuskulatur doch schwach und pseudohypertrophisch sein.

An den untern Extremitäten besteht Atrophie der Streckmuskulatur am Oberschenkel. Ausserdem ist der rechte biceps femoris schon deutlich atrophisch, während der linke pseudohypertropisch erscheint. Die Beugung der Kniee geht in Folge dessen prompt von Statten, während die Streckung eine langsame, träge ist.

An den Unterschenkeln fällt auf die ungewöhnlich dicke Wadenmuskulatur. Wie dicke Knollen treten die Wadenmuskeln beim Gehen hervor und fühlen sich dabei derb und fest an. Die Streckmuskulatur des Unterschenkels bietet nichts Abnormes.

Die Füsse sind auch hier schon in einer leichten Varusstellung.

Folgende Masse wurden aufgenommen:

	R	L
Oberschenkel		
in der Inguinalfalte	$36,_0$	$35,_5$ cm
Mitte	31	31
oberhalb des Kniees	$27,_5$	27
Unterschenkel		
Wade	30	30
oberhalb der Malleolen	$19,_5$	19

Die Hautsensibilität ist überall intakt.

Patellarreflex und Fussphaenomen fehlen beiderseits. Dagegen Bauch- und Cremasterreflex sehr deutlich.

Sphinkterenfunktion normal. Keine fibrillären Zuckungen.

Am auffallendsten sind die Bewegungsanomalien, die der Patient bietet.

Er kann sich nicht frei aus der Rückenlage in die sitzende Stellung aufrichten. Es gelingt ihm erst, wenn er sich mit den Händen irgendwo festhält oder die Ellenbogen aufstützt. Es beruht dies wohl auf einer Schwäche der Rückenmuskulatur wie der des Ileo-psoas.

Der Gang hat etwas eigenthümliches, er geht, als ob ihm die Beine zu schwer wären. Sein Gang ist dabei breitspurig,

watschelnd. Er schleudert beim Gehen die Arme und den Oberkörper hinüber und herüber, gerade als ob er damit sein Gleichgewicht erhalten wollte.

Charakteristisch ist ausserdem das Aufstehen aus der Bauchlage auf dem Boden. Während er im Anfange unserer Beobachtung dies nur durch Emporklettern an den Beinen zu Stande brachte, wie solches von Gowers näher beschrieben und abgebildet wurde, so vermag er jetzt fast frei aufzustehen. Er stützt bloss noch die eine oder die andere Hand auf das Knie, jedenfalls aber fehlt das so typische Emporklettern. Es scheint also hierin eine Besserung oder auch — eine andere Gewöhnung eingetreten zu sein.

Interessant ist ausserdem noch das Treppensteigen. Frei, in der Mitte der Treppe vermag er das überhaupt nicht. Führt man ihn hingegen z. B. an seiner rechten Hand, so wirft er mit einer leichten Drehbewegung in der Wirbelsäule das linke Bein auf den nächsten Treppenabsatz, stützt sich dann mit der linken Hand auf das linke Knie und zieht das rechte Bein nach. Beim Versuche am Treppengeländer empor zu gehen, zieht er sich mit beiden Händen festhaltend, die Beine nach oben.

Dabei tritt, wie bei allen Bewegungen, sehr leicht eine Ermüdung ein.

Die dynamometrische Untersuchung ergab eine Muskelkraft der Hände

R — 20 K.
L — 18 K.

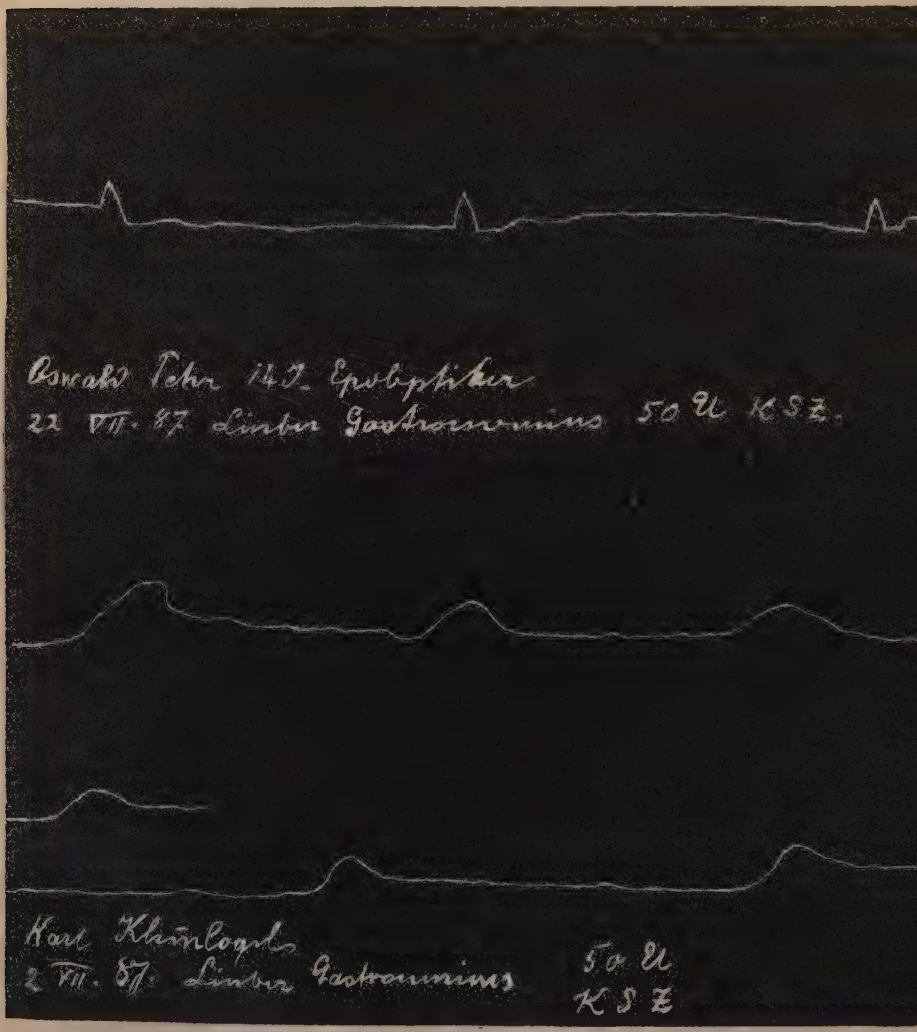
Die elektrische Untersuchung ebenfalls von Herrn Prof. Dr. Jolly gütigst vorgenommen, ergab:

Sowohl bei faradischer als bei galvanischer Untersuchung reagiren die Muskeln bei mittelstarken Strömen ziemlich prompt.

Eine genauere Untersuchung in Bezug auf die Stromesintensität konnte nicht gemacht werden, weil der Kranke bei der Untersuchung wegen Schmerzhaftigkeit bei Anwendung des Stromes sehr unruhig war.

Doch konnte man in vielen Muskeln eine deutlich träge Zuckung beobachten, wie sie namentlich am Gastrocnemius deutlich hervortrat. Bei diesem Muskel wurden mit Hülfe des

Knoll'schen Polygraphen mehrere Myogramme aufgenommen, welche mir von Herrn Prof. Dr. Jolly gütigst zur Mittheilung überlassen wurden.



Aus demselben ergiebt sich, dass die Zuckungscurve sehr langsam an- und absteigt, während normalerweise, wie aus der

unter No. I. mitgetheilten Curve hervorgeht, sowohl der Anstieg wie der Abstieg ein steiler ist.

Das Zuckungsgesetz selbst wurde überall normal gefunden.

Wir haben es also hier mit zwei Fällen von progressiver Muskelatrophie zu thun, deren Zusammengehörigkeit offenbar ist und welche ihrem ganzen Wesen nach der von Erb[1]) genau beschriebenen Dystrophia muscularis progressiva angehören. Ich will nun im Anschluss an diese beiden Fälle etwas näher auf die Unterscheidung der primär spinalen und der primär myopathischen Form der progr. Muskelatrophie eingehen.

Zu dieser differentiellen Diagnose wurde von jeher viel Werth gelegt auf die Lokalisation der Atrophie. So hat man (Charcot, Erb, Remak u. A.) z. B. als charakteristisch für die spinale Form type Duchenne-Aran das frühzeitige, ja sogar zu allererst eintretende Befallenwerden der Handmuskulatur hervorgehoben, während bei der primären Myopathie diese zumeist gar nicht, oder doch nur gegen Ende des Leidens befallen werden soll. Ausserdem hat man Werth gelegt — und dies ist neuerdings von Landouzy et Déjèrine[2]) geschehen — auf die Betheiligung der Gesichtsmuskulatur, welche der neurotischen Form nie, der myopathischen dagegen besonders häufig zukommen soll und nach der Ansicht letzterer Autoren da, wo solche bei den typisch myopathischen Fällen nicht beschrieben wurde, einfach übersehen worden sein soll!

Wie gewagt eine solche Behauptung ist, braucht nicht erst gesagt zu werden, aber auch die erstere ist nicht zutreffend.

Denn es finden sich in der Litteratur ziemlich viele Fälle von Atrophie und Pseudohypertrophie, bei welchen der Sektionsbefund in Bezug auf das Nervensystem absolut negativ war, und dennoch ein Ergriffensein der Handmuskulatur constatirt wurde. Ja sogar in dem von Schultze[3]) veröffentlichten und

---

[1]) Erb, Archiv f. klin. Medicin 1884.

[2]) Landouzy et Déjèrine, Revue de la Médecine 1886.

[3]) Schultze, Ueber den progr. Muskelschwund etc., Wiesbaden 1886.

unzweifelhaft der Erb'schen Dystrophia musc. prog. angehörigen Falle war die Atrophie der Handmuskulatur gleich beim Beginne der Affektion vorhanden.

Es lässt sich allerdings nicht leugnen, dass nach der Casuistik der spinalen Form die Handmuskeln meistens die primär befallenen waren, aber deshalb glaube ich doch nicht, dass man darauf einen allzu grossen differentiell-diagnostischen Werth legen darf.

Ebenso verhält es sich mit den übrigen Muskeln, die bei den beiden Formen verschieden ergriffen sein sollen. Bei genauerer Durchsicht der Fälle stellt es sich nämlich aherus, dass bei beiden Formen die gesammte Skeletmuskulatur des Körpers mehr oder minder ergriffen werden kann.

So sind auch in unserem ersten Falle, um kurz zu recapituliren, befallen und zwar atrophisch: die mimische Gesichtsmuskulatur (mit Ausnahme der Stirne und Augenlider), die pectorales majores (portio sternalis), pectorales minores (vielleicht ganz geschwunden), deltoidei z. Thl., bicipites, brachiales interni, tricipites z. Thl. Supinatores longi, serrati antici, Cucullares, Latissimi dorsi, Ileopsoas, Glutaci, Quadricipites, Peronaei, Tibiales antici.

Hypertropisch: Masseteres, deltoidei z. Thl., tricipites Mittelbauch, Gastrocnemii, Bauchmuskulatur.

Normal sind, wenn auch schwach entwickelt: die Muskulatur des Schulterblattes, des Vorderarmes, der Hand, des Halses, des Fusses, der Zunge und des Kehlkopfes, die Intercostalmuskeln und das Zwerchfell.

Wie man sieht, ist auch hier fast die ganze Muskulatur befallen, zum Theil atrophisch, zum Theil hypertrophisch. Unter ihnen finden wir auch alle die wieder, welche bei der Dystrophia m. p. bevorzugt betroffen werden, nämlich die Gesichtsmuskulatur, der Supinator longus, Quadriceps, Gastrocnemii und Peronaei.

Auffallend ist die Betheiligung der Masseteren an der Affektion.

Dieselbe ist bis jetzt blos einmal in einem Falle von wirklicher myopathischer Muskelatrophie[1]) constatirt worden, sonst

[1]) Friedreich loco citato. Fall XX. S. 193.

immer bei ausgesprochenen Fällen von Pseudohypertrophie und das zumeist nur in Verbindung mit gleichzeitiger Hypertrophie der Zunge, ohne jeglichen Sektionsbefund am Nervensystem, also bei primärer Myopathie (Schultze). Es sind dies die Fälle von

Berger[1]) — bei Pseudohypertrophie,
Kesteven[2]) — bei familiärer Pseudohypertrophie,
Gerhardt[3]) — bei infantiler familiärer Pseudohypertrophie,
Langdon Down[4]) — allerdings zweifelhaft u. ohne Hypertrophie der Zunge, dagegen Hypertrophie der Temporales.

Ich glaube nicht, dass dem Befallensein dieses Muskels irgend ein besonderer diagnostischer Werth beigelegt werden kann, er ist eben auch ein Glied in der grossen Reihe derjenigen Muskeln, die ergriffen werden können.

Bei der Lokalisation der Atrophie im zweiten Falle haben wir vor Allem die Dauer der Affektion zu berücksichtigen. Dieselbe besteht jetzt ungefähr 1 Jahr, wir haben also ein relatives Anfangsstadium vor uns. Diese scheint mit einer Volum-Zunahme der Wadenmuskulatur (Beobachtung der Angehörigen) begonnen und sich dann auf die Rückenmuskulatur fortgesetzt zu haben. Gleichzeitig sind atrophirt: der Pectoralis minor und major, Quadriceps, biceps femor. dexter. Jedenfalls hat aber eine so bedeutende Atrophie, wie bei seinem Bruder, noch nicht Platz gegriffen. Was die Bewegungsstörungen anbelangt, so beruhen dieselben jedenfalls auf einer Schwäche der betreffenden Muskeln, obwohl dieselben anscheinend entweder nur wenig atrophisch oder sogar hypertrophisch sind. Die Schwäche der Muskulatur trotz anscheinend vorhandener Hypertrophieen lässt uns von vornherein vermuthen, dass diese keine wahren Hypertrophieen sein werden.

Zur genaueren Feststellung wurden im Juni 1887 von Herrn Dr. Fischer aus dem rechten Musc. Gastrocnemius zwei Muskelstückchen excidirt.

---

[1]) Archiv für Psychiatrie 1883.
[2]) Journal of Mental Science 1871.
[3]) citirt nach Schultze.
[4]) Transaction of the pathol Society XXI. Fall 1.

(Ich will hier gleich einfügen, dass der Verlauf der Operation, welche in der Chloroform-Narkose vorgenommen wurde, ein sehr guter war, die Heilung der Wunde rasch erfolgte.)

Die anatomische Untersuchung wurde von Herrn Dr. Kriege vorgenommen, von Herrn Prof. Dr. v. Recklinghausen gütigst controllirt und ergab folgendes Resultat (Dr. Kriege):

„Das eine Muskelstückchen hat die ungefähre Grösse von 1 Ccm., das kleinere etwa die Hälfte. Das grössere Stück zeigt auf der einen — der Haut zugewandten — Fläche die Ausbreitung der glänzend weissen Sehne, das kleinere ist mehr aus der Tiefe des Muskels.

Die Muskelsubstanz im frischen Zustand makroskopisch untersucht, lässt auf dem Längsschnitt ziemlich breite, undurchsichtige Streifen erkennen, die mit Muskelbündeln von ganz normalem Aussehen abwechseln. Auf dem Querschnitte bilden diese — offenbar Fett haltigen — Parthieen zierliche Netze, in deren Maschen die quer durchschnittenen Muskelbündel liegen.

Zur mikroskopischen Untersuchung wird ein kleiner Theil frisch in Kochsalz-Lösung zerzupft, das grössere Stück wird dann einige Minuten nach der Excision in Müller'sche Flüssigkeit, das kleinere in Osmiumsäure gebracht, um dann nach einigen Tagen in Alcohol vollends gehärtet zu werden.

An den frisch untersuchten Muskelfasern ist — soweit sie nicht durch den Eingriff und die Präparation hyalin degenerirt sind — die normale Querstreifung zu sehen. Vielleicht sind die Kerne in etwas zu grosser Zahl vorhanden. Die gelblich undurchsichtigen Stellen erweisen sich als fetthaltiges Bindegewebe.

Längs- und Querschnitte aus dem gehärteten Stückchen, mit Alaun-Karmin gefärbt, wurden mit ebensolchen Schnitten aus einem möglichst normalen Gastrocnemius — 15jähriger Knabe, der an doppelseitiger Pneumonie zu Grunde ging — verglichen. Aus dieser Vergleichung ergiebt sich ohne Weiteres, dass die Zwischensubstanz bedeutend vermehrt ist.

Auf den Längsschnitten wechseln Streifen dieses Bindegewebes, welches ausser Fettzellen ziemlich reichlich eigentliche Bindegewebszellen und Rundzellen enthält, mit Muskelbündeln einfach ab.

Die Muskelprimitivfasern zeigen vielfach hyaline Degeneration, sie sind offenbar an verschiedenen Stellen in einem Contraktionszustande, so dass dieselbe Primitivfaser an einer Stelle (der hyalinen) etwa doppelt so breit erscheinen kann, wie an einer anderen, wo sie die normale Querstreifung erkennen lässt. Andere Fasern verlaufen ganz geschlängelt. Viele sind übrigens in ihrem ganzen Verlaufe sehr schmal, offenbar atrophisch. Alle enthalten ziemlich reichlich Kerne.

Auf Querschnitten wird es besonders deutlich, dass die Zwischensubstanz nicht nur zwischen den primären und secundären Muskelbündeln, sondern auch zwischen einzelnen Primitivfasern selbst vermehrt ist. Die Querschnitte der Primitivfasern selbst zeigen eine durchaus verschiedene Grösse, doch kann man daraus nicht ohne Weiteres auf eine Hypertrophie einzelner Fasern schliessen, wie sich unmittelbar aus der Vergleichung mit den Längsschnitten ergiebt. Auch eine Messung dieser Querschnitte (sowie der Breite der Längsschnitte) erscheint nutzlos. Aber das lässt sich deutlich erkennen, dass die Querschnitte der Primitivfasern allgemein mehr rund aussehen wie normal, und dass abnorm viele, sehr kleine Querschnitte aufzufinden sind. In einzelnen solcher Querschnitte sind Vacuolen zu erkennen (wie sie von Schultze und Erb beschrieben sind). Einzelne noch deutlich als Querschnitte von Primitivfasern zu erkennende Stellen haben die Carminfärbung sehr stark angenommen, woraus auf eine Veränderung im Protoplasma der betreffenden Muskelsubstanz zu schliessen ist.

Die Kerne sind ziemlich reichlich, auf einem Querschnitt circa 4—5, auch finden sich auffallend häufig solche Kerne in der Mitte des Querschnittes. Ob aber daraus bei einem so jugendlichen Individuum, eine Kernvermehrung gefolgert werden kann, bleibt dahingestellt.

Nach dem geschilderten Verhalten kommen wir zu dem Schlusse, dass es sich auch in dem vorliegenden Falle, wie in dem von Erb (Neurol. Centralblatt 1886) untersuchten, um einen parenchymatösen, primär an der Muskelfaser selbst einsetzenden, zur Atrophie führenden Prozess handelt. Die Vermehrung des Bindegewebes und die Lipomatose halten wir für secundäre Ereignisse."

Es ist neuerdings die Frage aufgeworfen worden, was das primäre des musculären Prozesses sei, ob eine Hypertrophie oder eine Atrophie der Faser? Erb[1]) und Hitzig[2]) haben sich für primäre Hypertrophie entschieden, Schultze[3]) betrachtet Hypertrophie und Nichthypertrophie von Muskelfasern sogar als ein Hauptunterscheidungsmerkmal zwischen neurotischen und nichtneurotischen Atrophieen und giebt an, dass Hypertrophie bisher bei neurotischen Atrophieen kaum oder nur in späteren Stadien gefunden worden ist.

In unserem Falle konnte, wie erwähnt, von einer Hypertrophie der Primitivfasern nichts gefunden werden, ob eine solche der jetzt vorhandenen Atrophie der Fasern vorausgegangen ist, lässt sich natürlich nicht behaupten.

Die scheinbare Hypertrophie der Wadenmuskulatur zur Zeit der Operation war jedenfalls auf eine starke Bindegewebswucherung und Lipomatose zurückzuführen.

Dieselbe hat seit jener Zeit wieder zugenommen, wie ich mich bei wiederholter Untersuchung des Patienten im Laufe des Herbstes 1887 überzeugen konnte.

Im Monate Oktober hatten sich die Masse an dem unteren Theile des Oberschenkels und über den Waden beiderseits um 2—3 cm. vermehrt.

Während uns so die Lokalisation des Leidens und die anatomische Untersuchung im Stiche lassen, finden wir eine bessere Stütze für die Diagnose in dem Verlaufe der Affektion.

Schultze (loco cit. S. 98) erklärt im Allgemeinen die früh-

[1]) Erb, Neurol. Ctblt. 1886 Nr. 13.

[2]) Hitzig, Neurologen-Versammlung in Strassburg 1887.

[3]) Schultze, loco citato S. 110.

zeitige Affektion der unteren Extremitäten für eine nichtneurotische Atrophie, während er den Beginn der Atrophie an den oberen Extremitäten und mit hauptsächlichster Bevorzugung der Hand als spinale Form anspricht. Er leitet dies daher, dass bei Erkrankungen der grauen Substanz des Rückenmarks allermeist der Halstheil desselben zuerst befallen wird.

So finden wir denn auch in unseren Fällen, dass die Affektion an den Beinen begonnen und erst später die Arme ergriffen hat, während die Hände bis heute noch frei blieben. Ob dieselben später nicht noch befallen werden, muss allerdings dahin gestellt bleiben.

Wann die Gesichtsmuskulatur in Fall 1 ergriffen wurde, konnte nicht festgestellt werden.

Das erschwerte Gehen im Beginn der Affektion weist darauf hin, dass gleichzeitig eine ganze Reihe von Muskeln ergriffen wurde, ein Umstand, der neben der langsamen Weiterverbreitung, auf ganze Muskelgruppen (Oberarme, Brust, Rücken) wieder für die myopathische Natur des Leidens spricht, denn bei der neurotischen Form finden wir meist im Beginne nur einen oder den anderen Muskel befallen, von dem aus die Affektion sich wieder auf einen Muskel fortsetzt u. s. w.: individuelles, disseminirtes Fortschreiten.

Weiterhin spricht gegen die spinale Form der Beginn der Erkrankung im kindlichen Alter und der langsame Verlauf — im Fall I. bereits 10—11 Jahre dauernd — ohne dass sich irgend welche Symptome einer bulbären oder spinalen Erkrankung hinzugesellt hätten oder vorausgegangen wären.

Ausserdem fehlten sonst jegliche Erscheinungen, welche auf eine Affektion des Nervensystems schliessen liessen. So mangelte jedes Schmerzgefühl während der ganzen Krankheitsdauer, es ist nirgends Anaesthesie oder Paraesthesie vorhanden, Symptome, welche bei solch langer Dauer bei einem spinalen Leiden nicht auszubleiben pflegen.

Was die Reflexe anbetrifft, so sind dieselben bei der spinalen Form viel häufiger gesteigert als geschwächt, namentlich die tieferen Reflexe (Knie- und Fussphänomen), während sie in

unseren Fällen eher etwas herabgesetzt sind, was durch die dauernde Contrakturstellung in Fall I. bedingt sein mag.

In Bezug auf die Contraktur und die Retraktion der Muskeln, wie sie sich in unserem Falle I. in den Beugern des Unterschenkels und des Fusses finden, sagt Schultze, dass sie sowohl bei primärer Myopathie als bei neurotischer Atrophie sich finden und auf einer Verkürzung der Fasern durch die in ihnen und um sie herum sich abspielenden pathologischen Prozesse beruhen.

In Betreff der grossen Beweglichkeit in den Fingergelenken im Falle I. möchte ich hier eine Beobachtung Lloyd's[1]) anfügen, der in einem Falle von Pseudohypertrophie und Atrophie sehr bewegliche Ellenbogengelenke fand und dasselbe durch eine Epiphysen-Atrophie und Lockerung der Verbindung des oberen Radius- und Ulnarandes erklärte. Dasselbe will er im Schultergelenke, in Hand- und Kniegelenken, wo ihm namentlich die Atrophie der Kniescheiben auffiel, gefunden haben.

Woher in unserem Falle die abnorme Beweglichkeit kam, konnte ich nicht constatiren, ebenso wenig konnte ich andere ähnliche Beobachtungen auffinden.

Ein weiteres, wichtiges diagnostisches Hülfsmittel zur Unterscheidung der myopathischen und neurotischen Atrophieen glaubte man in dem verschiedenen Verhalten gegen den elektrischen Strom und in dem Vorhandensein oder Fehlen von fibrillären Zuckungen gefunden zu haben.

In unserem Falle 1 wurden fibrilläre Zuckungen während der ganzen Dauer des Spital-Aufenthalts ($^3/_4$ Jahre) in den beiden etwas hypertrophischen musc. masseter beobachtet.

Dagegen gibt nun Erb[2]) an, solche fibrilläre Zuckungen niemals in deutlicher Weise bei der Dystrophia m. p. bemerkt zu haben (nur einmal beim Frieren wie auch bei Gesunden), dagegen stets bei der spinalen Form. Es bestände also hier ein Widerspruch. Doch findet sich auch bei Erb selbst (loco citato Fall V. S. 486) ein Fall, in welchem einzelne fibrilläre

[1]) Lloyd, nach einem Referate Bernhardt's im Jahresberichte von Virchow-Hirsch 1884.

[2]) Erb, Archiv f. klin. Medic. 1884 S. 475.

Zuckungen am R. Oberam beobachtet worden sein sollen. Ausserdem haben verschiedene andere Autoren solche fibrilläre Zuckungen gesehen, so

Friedreich[1]) in seinem Falle XI., welchen Erb selbst als der juvenillen Form zugehörig aufzählt.

Penzold[2]) in einem von Erb[3]) sowohl als von Penzoldt beschriebenen Falle. In diesem konnte Erb keine fibrilläre Zuckungen nachweisen; die Penzoldt'sche Beobachtung im R. Deltoides wurde aber von Moebius[4]) bestätigt.

weiter Zimmerlin,[5]) Lichtheim (zeitweise), Wagner, Lutz, Eulenburg,[6]) Bode, Fall XIX. und XXIII.[7])

Wenn nun schon die genauen Beobachtungen dieser Autoren nicht anzuzweifeln sind, so will ich hier in Bezug auf diejenigen Fälle, in welchen fibrilläre Zuckungen nicht constatirt wurden, die Bemerkung Friedreich's (l. c. S. 239) erwähnen,

„dass nur die Zuckungen der den oberflächlichen Muskelschichten entsprechenden Faserbündel äusserlich wahrgenommen werden können, während die in den tieferen Muskelschichten vorkommenden sich der Beobachtung entziehen."

Es ist daher nicht ausgeschlossen, dass auch in den Fällen, in welchen fibrilläre Zuckungen nicht gesehen wurden, solche trotzdem in der Tiefe des Muskels vorhanden waren.

Ich muss mich also ganz Schultze anschliessen, der den Erb'schen Satz von dem unbedingten Fehlen der fibrillären Zuckungen bei rein musculärer Atrophie verwirft und ich glaube, dass dieses absolute Unterscheidungsmerkmal für die Zukunft wegfallen muss. Allerdings möchte ich hier noch auf eines aufmerksam machen.

---

[1]) Friedreich, loc. cit. S. 41.
[2]) Penzoldt, Neurol. Ctbl. 1886 S. 303.
[3]) Erb, Neurol. Ctbl. 1886 Nr. 13.
[4]) Moebius, Schmidt's Jahrbuch d. Med. 1886.
[5]) Zimmerlin, Zeitschrift für klin. Med. 1884 S. 30.
[6]) citirt nach Schultze.
[7]) Bode, casuistische Beiträge etc. Diss. Halle 1881.

Ich hatte Gelegenheit im Sommer 1887 in der Kussmaul-schen und Jolly'schen Klinik einen Mann mit progressiver Bulbärparalyse zu sehen, bei dem sich schon Zeichen von beginnender spinaler Muskelatrophie bemerkbar machten Hier waren nun ebenfalls fibrilläre Zuckungen zu sehen, weit verbreitet über den ganzen Körper. Dieselben unterschieden sich aber sehr von denen bei unserem Patienten. Bei letzterem waren die Zuckungen langsam, träge, langsam auf einander folgend, und die einzelnen Contraktionen jedenfalls gar nicht ergiebig. Bei dem Bulbärparalytiker hingegen glichen die fibrillären Zuckungen mehr dem Spiele vom Sturme gepeitschter Wellen, so rasch, so wechselnd folgten sie hintereinander, so ergiebig waren die Zuckungen. Ich glaube die Ursache hierfür darin suchen zu dürfen, dass der Reiz, welcher die motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks in pathologischen Zuständen direkt trifft, eine viel intensivere Wirkung auf die Nerven- und Muskelfaser ausübt, also intensivere Einzelkontraktionen i. e. fibrilläre Zuckungen hervorruft, als der durch die Affektion der Muskelfaser auf diese direkt oder auf die intramuskulären Nervenendigungen ausgeübte Reiz.

Auch Schultze[1]) macht schon auf die qualitative und quantitativen Unterschiede der Zuckungen aufmerksam.

Es würden also solch langsame, träge fibrilläre Zuckungen, wenn auch nicht für primäre Myopathie, so doch jedenfalls auch nicht absolut gegen eine solche sprechen.

Was nun endlich das electrische Verhalten der befallenen Muskeln betrifft, so will Erb Veränderungen in demselben mit Ausnahme einer einfachen Herabsetzung der faradischen und galvanischen Erregbarkeit nicht bemerkt haben.

In unserem ersten Falle wurde, wie aus der mitgetheilten Tabelle zu entnehmen ist, bei der faradischen Untersuchung, ebenfalls eine einfache Herabsetzung constatirt.

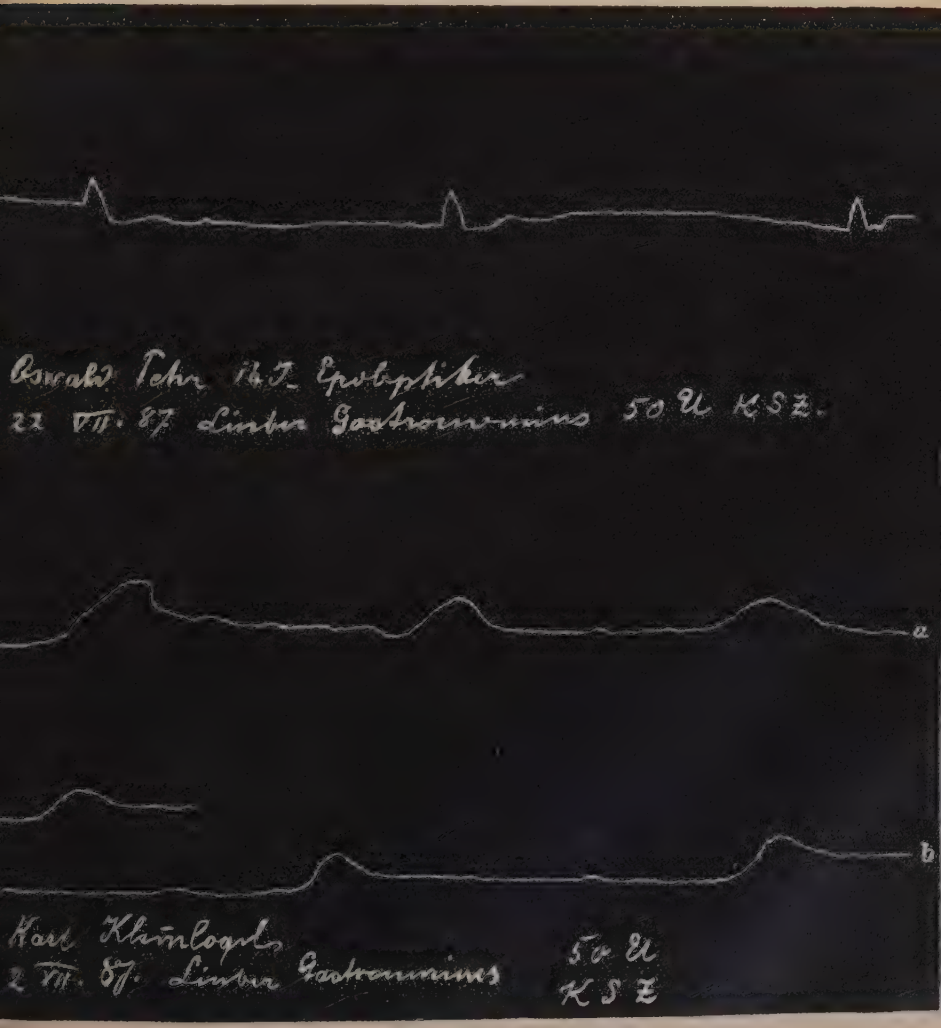
Bei der galvanischen Untersuchung fand sich die Erregbarkeit nur sehr wenig herabgesetzt, dabei aber in den meisten untersuchten Muskeln eine deutliche träge Zuckung. Man konnte ganz deutlich beobachten, wie die Zuckungswelle erst langsam

[1]) Schultze loco citato S. 96.

sich erhob, um dann von der Electrode aus sich langsam nach beiden Seiten hin auszubreiten.

Dieselbe Zuckungsträgheit wurde ebenso in dem zweiten Falle gesehen, wo allerdings, wie schon erwähnt, eine Messung in Bezug auf die Stromesintensität nicht vorgenommen werden konnte.

Dagegen wurde uns bei diesem Falle die schon beobachtete Zuckungsträgheit auch graphisch bewiesen.



Das Zuckungsmyogramm (s. S. 16) wurde am Gastrocnemius aufgenommen und gleichzeitig mit derselben Stromstärke (KSZ mit 50 Elementen) zur Vergleichung ein solches am Gastrocnemius eines gleichaltrigen Individuums (Epileptiker aus der Klinik des Herrn Prof. Dr. Jolly) mit normaler Muskulatur.

Bei letzterem trat bei Schluss der Kette die Zuckung sofort ein, die Contraktion erreichte rasch ihren Höhepunkt und ebenso rasch kehrte der Muskel in Folge seiner Elasticität in seinen Ruhezustand zurück. Das Myogramm zeigt in Folge dessen einen kurzen, senkrecht aufsteigenden Schenkel. Ein Uebergang in den absteigenden Schenkel besteht nicht, derselbe bildet mit dem aufsteigenden einen sehr spitzen Winkel und fällt etwas schräg ab, doch noch so rasch, dass die Entfernung der Basen nur eine sehr geringe ist. Die kleinen Unregelmässigkeiten des absteigenden Schenkels hängen mit Zitterbewegungen zusammen.

Anders ist die Kontraktion bei unserem zweiten Patienten. Entsprechend der schon beobachteten trägen Zuckung finden wir, dass der aufsteigende Schenkel sich ungefähr in einem Winkel von 120—130° zur Horizontalen erhebt. Er ist bedeutend länger als der aufsteigende Schenkel bei der Curve des Epileptikers, erreicht nicht die Höhe derselben über der Horizontalen und geht mit einer abgerundeten Kuppe langsam in den absteigenden Schenkel über. Dieser ist bedeutend länger und schräger abfallend als der aufsteigende Schenkel und auch wie der absteigende Schenkel beim Epileptiker. Er erreicht einige Mal gar nicht mehr die Horizontale, das andere Mal ist seine Basis von der des aufsteigenden Schenkels bedeutend entfernt.

Es beweist uns dies, dass die Trägheit der Zuckung sowohl in der langsamen Contraktion der Faser liegt, als auch — und dies ist hier der bedeutendere Faktor — in der äusserst langsamen Ausgleichung. Es ist also auch die Elasticität des Muskels bedeutend vermindert.

Wir haben also neben der quantitativen Veränderung des elektrischen Verhaltens im ersten Falle, auch eine qualitative durch Beobachtung und Myogramm bewiesene, zu constatiren

und dürfen also behaupten, dass hier, wenn auch keine complete so doch eine Mittelform der Entartungsreaktion vorhanden ist.

Sehen wir uns nun nach ähnlichen Beispielen in der Litteratur um, so finden wir solche Erscheinungen auch von anderen Autoren beobachtet.

So beschreibt Ranke[1]) einen Fall, in welchem er notirt: „noch nach 2 Jahren faradische Erregbarkeit direkt herabgesetzt, langsame, träge, langsam, sich wieder ausgleichende Zuckung; galvanische Erregbarkeit vermindert." Daneben sah Ranke in demselben Falle die AOeZ einmal früher eintreten als KSZ, wie auch in unserem ersten Falle am Extens. digit. comm. dext. die AOeZ vor ASZ eintrat. Eine ähnliche Beobachtung (AOeZ vor ASZ) machte Erb[2]) in seiner Beobachtung 12 bei Reizung des N. peronaeus und tibialis Ich glaube nicht, dass auf diese geringfügigen Umkehrungen des Zuckungsgesetzes irgend ein besonderer Werth gelegt werden darf, zumal da auch Jolly[3]) schon auf die Inkonstanz des Zuckungsgesetzes am normalen Muskel aufmerksam macht. Das hauptsächlichste Gewicht bei der Beurtheilung, ob Entartungsreaktion vorhanden ist oder nicht, wird wohl auf die qualitative Beschaffenheit der Zuckung selbst gelegt werden müssen.

Weiter wurde Zuckungsträgheit beobachtet von Zimmerlin[4]) in seinem Falle I. in M. pectorales, acromialer Theil d. M cucullaris, im R. biceps und L. biceps, dann von Erb[5]), wenn auch nur undeutlich, in seinem Fall X, ferner von Klockner[6]) im M. triceps sinist. trotz relativ geringen Leitungswiderstandes. (In demselben Falle trat einmal im N. medianus ebenfalls AOeZ vor ASZ ein.)

Aber nicht allein partielle, sondern auch totale Entartungsreaktion mit Umkehrung des Zuckungsgesetzes bei primärer

---

[1]) Ranke. Jahrbuch für Kinderheilkunde X.
[2]) Erb Archiv für Klin. Medic. 1884 S. 507.
[3]) Jolly Archiv für Psychiatrie 1883. XIII. S. 718.
[4]) Zmmerlin Zeitschrift, f. Klin. Med. VII. 1884.
[5]) Erb Archiv f. Klin. Med. 1884 S. 500.
[6]) Klockner. Aerztliches Intelligenzblatt 1884.

Myopathie wurde beobachtet und zwar von Schultze[1]), im M. deltoides mit gleichzeitiger träger Zuckung und von Landouzy et Déjérine[2]) (Observ. II.) im Orbiculaire des lèvres bei 11 Miliamp. — — paupières bei 9 resp. $9^1/_2$ MA und in der Observ. IV derselben Autoren im Trapéze droite bei 21 MA — fléchisseur des doigts de l'avant bras droit bei 6 MA (im letzteren Falle trat KSZ und ASZ bei derselben Stromstärke ein, was aber allein nicht als Aenderung des Zuckungsgesetzes bezeichnet werden darf.)

Wenn schon diese Fälle neben den unsrigen genügen dürften, um den obigen Satz von dem stetigen Fehlen der Entartungsreaktion bei primärer Myophatie umzustossen — doch lässt auch Erb an anderer Stelle[3]) das gelegentliche Vorkommen von Ausnahmen noch dahingestellt, — so glaube ich sogar erwarten zu dürfen, dass solche öfters vorkommt.

Erb schreibt nämlich, in der 2ten Auflage seines „Handbuchs für Electrotherapie" (1886 S. 215) folgendermassen:

> „Da scheint mir nun die einzige sichere und unanfechtbare Schlussfolgerung, welches das Vorhandensein der Entartungsreaktion meines Erachtens gestattet, die zu sein:
>
> überall da, wo Entartungsreaktion zu finden ist, müssen erhebliche anatomische Veränderungen — nämlich degenerative Atrophie — in den Nerven und Muskeln (eventuell in den Muskeln allein) vorhanden sein."

Nun glaube ich aber, wie auch die anatomische Untersuchung des zweiten Falles ergiebt, und was auch von Erb, Schultze u. A. schon gesagt ist, dass die Veränderungen der primären Myopathie doch auch erhebliche sind, ja sogar nach Erb in der Muskelfaser selbst einsetzen und weit mehr in den Vordergrund treten als die Bindegewebswucherung. Wenn also solche anatomische Veränderungen

---

[1]) Schultze loco citato S 5.

[2]) Landouzyet Déjérine. Revue de la Médecine 1886.

[3]) Erb Handbuch f. Electrotherapie.

der Muskelfaser selbst auch unabhängig von neurotischen Störungen vorkommen können, wie sollte da noch der weitere Schluss von Erb gerechtfertigt sein, dass bei vorhandener Entartungsreaktion stets auf einen neurotischen Ursprung der Störung geschlossen werden müsse?

Weiter finde ich in einem neueren Aufsatze von Graeber[1]) dass das charakteristische Symptom der Entartungsreaktion — galvanische Uebererregbarkeit (welche allerdings bei unserem Falle nicht da ist) nebst trägem Zuckungsmodus — ohne nachweisbare histologische Abnormität des nervösen Apparates durch rein muskuläre Affektion eintreten kann.

Auch Schultze[2]) kommt in seiner Arbeit über primären Muskelschwund etc. in dem Abschnitte über die electrische Untersuchung zu dem Schlusse:

> „Da nun a priori durchaus nicht geleugnet werden kann, dass primäre Degenerationen der Muskelfaser die gleiche Erregbarkeitsveränderungen gegen den elektrischen Strom zeigen könnten, wie die sekundär veränderten, und da nach den Gessler'schen Untersuchungen träge Zuckung der Muskelfaser auch ohne nachweisbare vollständige Degeneration der Nervenendplatte eintreten kann, so ist, wie schon oben auseinandergesetzt wurde, zwar in so complizirten Fällen, wie den Genannten, nicht der Nachweis zu führen, dass die Entartungsreaktion durch die primäre Muskelveränderung allein hervorgebracht wurde, aber auch gewiss nicht in Abrede zu stellen, dass dem so sei. Das Eine lässt sich aber zur Zeit aussprechen, dass das Bestehen einer Entartungsreaktion an sich nicht mehr als durchgreifendes differentiell-diagnostisches Moment, für die verschiedenen Formen des Muskelschwundes angesehen werden kann.

---

[1]) Graeber, citirt nach einem Referate im Neurol. Ctblt. 1887.

[2]) Schultze l. c. S. 94.

Ich schliese mich diesen Schlussfolgerungen Schultze's vollkommen an, denn ich glaube nicht, dass eine solche Anzahl von Fällen mit Entartungsreaktion bei primären Myopathien noch zu den Ausnahmen gerechnet werden darf, wenn auch nicht verschwiegen werden kann, dass die Anzahl der Fälle ohne Entartungsreaktion eine weitaus grössere ist.

Kehren wir nach diesen kritischen Auseinandersetzungen zu unseren beiden Fällen zurück, so glaube ich, als diejenigen Punkte, welche mich hauptsächlich berechtigten, die Diagnose auf Dystrophia muscularis progressiva zu stellen, folgende hervorheben zu dürfen:

1) Das vollständige Fehlen jeglicher nervösen Erscheinungen trotz der langen Dauer der Erkrankung (Fall 1.)
2) Der durch eine Reihe von Fällen bewiesene, für Dystrophia muscularis progressiva fast typische Verlauf des Leidens.
3) Das familiäre Vorkommen.
4) Die Anwesenheit von Pseudohypertrophieen.
5) Das Fehlen von intensiven, raschen fibrillären Zuckungen.
6) Z. Thl. die Lokalisation des Leidens.

Bezüglich des letzteren Punktes ist nochmals zu betonen, dass die Mitbetheiligung der Handmuskulatur zwar nicht regelmässig ist, aber doch in einer Anzahl von Fällen constatirt wurde und dass die Affection der Gesichtsmuskeln, die sich auch in unseren Fällen gefunden hat, sogar ziemlich häufig zu sein scheint.

Ferner können fibrilläre Zuckungen vorkommen, die sich von denen bei spinaler Muskelatrophie durch ihren trägen, langsamen, wenig intensiven Charakter auszeichnen.

Die Entartungsreaktion kommt in ihrer Mittelform zuweilen vor, allerdings nicht so häufig und nicht so complet wie bei der spinalen Form.

Es fehlt jegliches Symptom von Seiten des Nervensystems, sowohl des centralen als des peripheren.

Die Krankheit beginnt meist im jugendlichen Alter, ist oft hereditär oder familiär, hat einen äusserst langsamen, oft stationär bleibenden Verlauf und ist häufig mit Pseudohypertrophieen verbunden.

Die Affektion tritt primär an der Muskelprimitivfaser auf, ob dabei zuerst eine Hypertrophie oder Atrophie vorhanden ist, muss dahingestellt bleiben. Sie führt zur endlichen Atrophie der Faser, ob diese eine einfache oder degenerative ist, bleibt ebenfalls noch unentschieden (in unserem zweiten Falle wurden Veränderungen des Protoplasmas constatirt). Die Bindegewebs-Hyperplasie und die Lipomatose sind sekundäre Erscheinungen

Eine weitere Unterscheidung innerhalb der Dystrophia muscularis progressiva, wie solche von Landouzy et Déjérine (s. oben) auf Grund der Lokalisation vorgenommen wurde, erscheint mir völlig unnütz, da dann wohl eben so viel Typen als Krankengeschichten aufgezählt werden können. So ist es bereits einem Engländer Howard J. Tooth[1]) gelungen, einen Peroneal-Typus herauszufinden!

Die Lokalisation ist eben, wie schon oben erwähnt, eine sehr unbestimmte, wechselnde, es werden zumeist alle Skeletmuskeln befallen, einzelne häufiger als die übrigen.

Worin dies begründet liegt, entzieht sich eben noch unserer Kenntniss, ist nach meiner Ansicht auch völlig nebensächlich. Bei der langen Dauer der Erkrankung und dem Untergange der meisten Patienten an sekundären Affektionen lässt es sich auch schwer sagen, ob diese oder jene Muskelgruppe nicht noch befallen wird oder eventuell noch befallen worden wäre.

Solche Untereintheilungen nach geringfügigen Unterschieden können nur dazu führen, die Diagnose der progressiven Muskelatrophie, die schon complizirt genug ist, noch mehr zu erschweren.

Die Prognose der Erkrankung ist, quoad vitam, eine gute, da der Verlauf, wie schon gesagt, ein äusserst langsamer, oft stationär werdender ist, und nur selten die lebenswichtigen Muskeln (Diaphragma) befallen werden.

Das Loos dieser Patienten ist allerdings ein sehr trauriges, sie müssen gefüttert, gereinigt werden, müssen stets sitzen oder liegen u. s. w.

---

[1]) The peroneal-typ of progr. musc. atrophy. London 1886. Diss.

Die Therapie wird deshalb einzig und allein in einer kräftigen, roborirenden Nahrung bestehen müssen.

Electrizität, Bäder, Muskelklopfen, Massage, die auch bei unseren Patienten angewandt wurden, sind erfolglos.

Aetiologisch lässt sich hier auch nur constatiren, dass die Patienten unter den denkbar ärmlichsten Verhältnissen aufgewachsen sind, und dass die Erkrankung familiär aufgetreten ist. Auffallend ist dabei noch, dass von den 6 Geschwistern die beiden Mädchen vollständig verschont von Muskelerkrankungen blieben, dass die jüngere trotz der Schwere des Typhus, in dessen Verlauf sich sogar Abscesse am Arme ausbildeten, keine Muskelatrophie sich zuzog, dass sie also ihren Brüdern gegenüber für Muskelerkrankungen relativ immun erscheinen muss.

Die 4 Brüder sind sämmtlich von der Affektion befallen, der eine bereits todt, der jüngste im allerersten Beginne. Die beiden anderen, der eine im Bilde der vorgeschrittensten Atrophie, der andere mehr im Bilde der Pseudohypertrophie beweisen uns die enge Zusammengehörigkeit dieser Fälle und die Richtigkeit der Erb'schen Aufstellung einer

„Dystrophia muscularis progressiva".

Zum Schlusse sei es mir noch gestattet, Herrn Geheimerath Prof. Dr. Kussmaul für die gütige Ueberlassung des Materials und die mir ertheilten Rathschläge, sowie den Herren Prof. Dr. Jolly, Prof. Dr. von Recklinghausen, Dr. Kriege für ihre freundliche Mithülfe meinen besten Dank auszusprechen.